

SD-IAP č. 606

*Ústav patológie SZU,
Cytopathos, s.r.o., Bratislava*

MUDr. Petronela Bušíková, PhD.

Klinické údaje

- 59 – ročná žena, dlhšie trvajúce bolesti v krížovej oblasti vpravo a bolesti brucha, hematória.
- MR – vyšetrenie: verifikovaný tumor pravej obličky s prerastaním do pečene, s mts v bránici a na peritoneu.
- R. 2011 – radikálna pravostranná nefrektómia + estirpácia nádorového ložiska v pečeni.

- **Makroskopický opis:**

- Pravá oblička s tumorom d = 8 cm, zaberajúcim väčšiu časť tkaniva obličky, šíriacim sa pravou renálnou vénou, neprerastajúcim cez renálnu fasciu, červenožltej farby, mäkkej konzistencie, s početnými nekrózami.
- Klinické údaje o priebehu choroby nedostupné!!

- **Klinická diagnóza:**

- *Carcinoma renis l.dx.*

Histologický náález

- Ide o vysoko malígny renálny tumor, zložený z dvoch zložiek:
- 1/ chromofóbnny RCC – rastúci solídne, solídne-tubulárne, tubulárne, tubulo-cysticky alebo papilárne, typické koilocyt-like jadrá, bez mitóz.
- 2/ sarkomatoidná časť tumoru – rastúca fascikulárne alebo storiformne, tvorená bunkami s nápadnými jadrovými atypiami, pripomína MFH.
- Mitotická aktivita: 20 a viac typických mitóz/10 HPF, atypické mitózy.
- Tumor je silne nekrotický, stromálna hyalinizácia až jazvenie, stromálne dystrofické kalcifikáty.
- Excízie z pečene, bránice a perinea: rovnaká histologická stavba s prevahou sarkomatóznej zložky

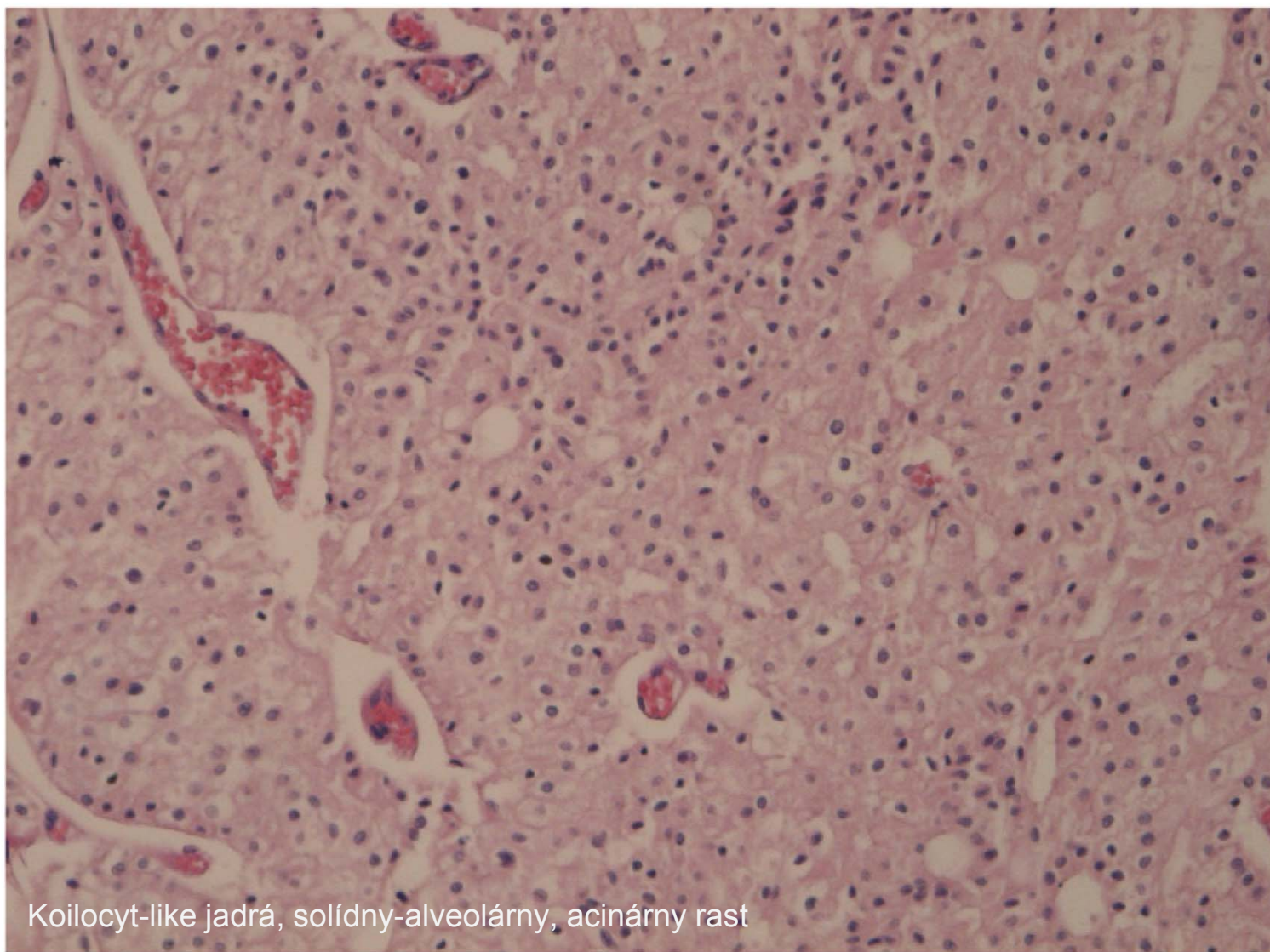
Imunohistochemia

- **Použité protilátky:**

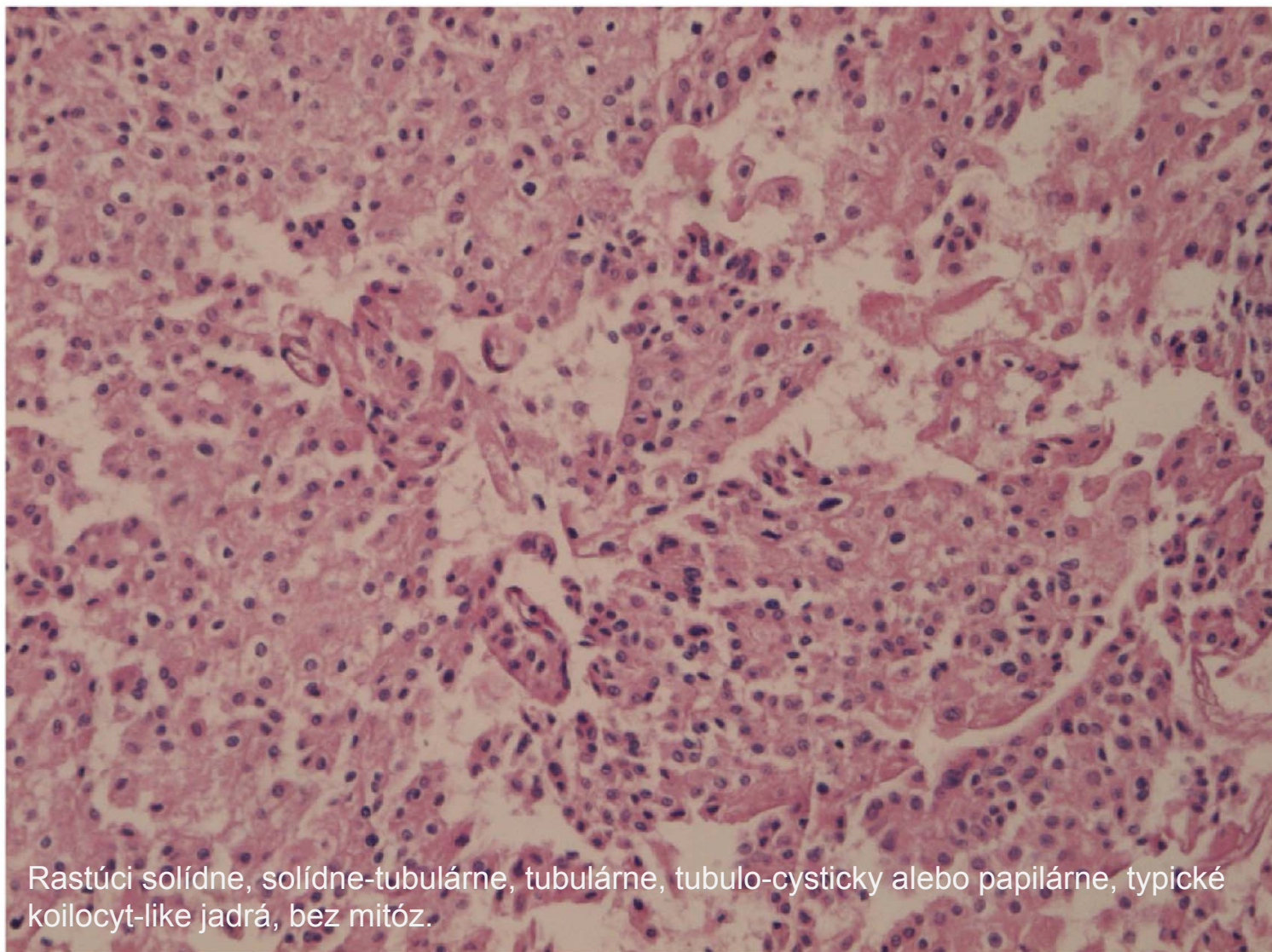
- CK AE 1-3 /mono, AE1/AE3, LabVision, Westinghouse/
- CK7 /mono, OV-TL 12/30, Dako, Glostrup/
- RCC /mono, PN-15, LabVision, Westinghouse/
- vimentin /mono, 3B4, Dako, Glostrup/
- alfa-aktin /mono, 1A4, LabVision, Westinghouse/
- desmin /mono, D33, Dako, Glostrup/
- HMB-45 /mono, HMB-45, Dako, Glostrup/

Výsledky imunohistochemických vyšetření

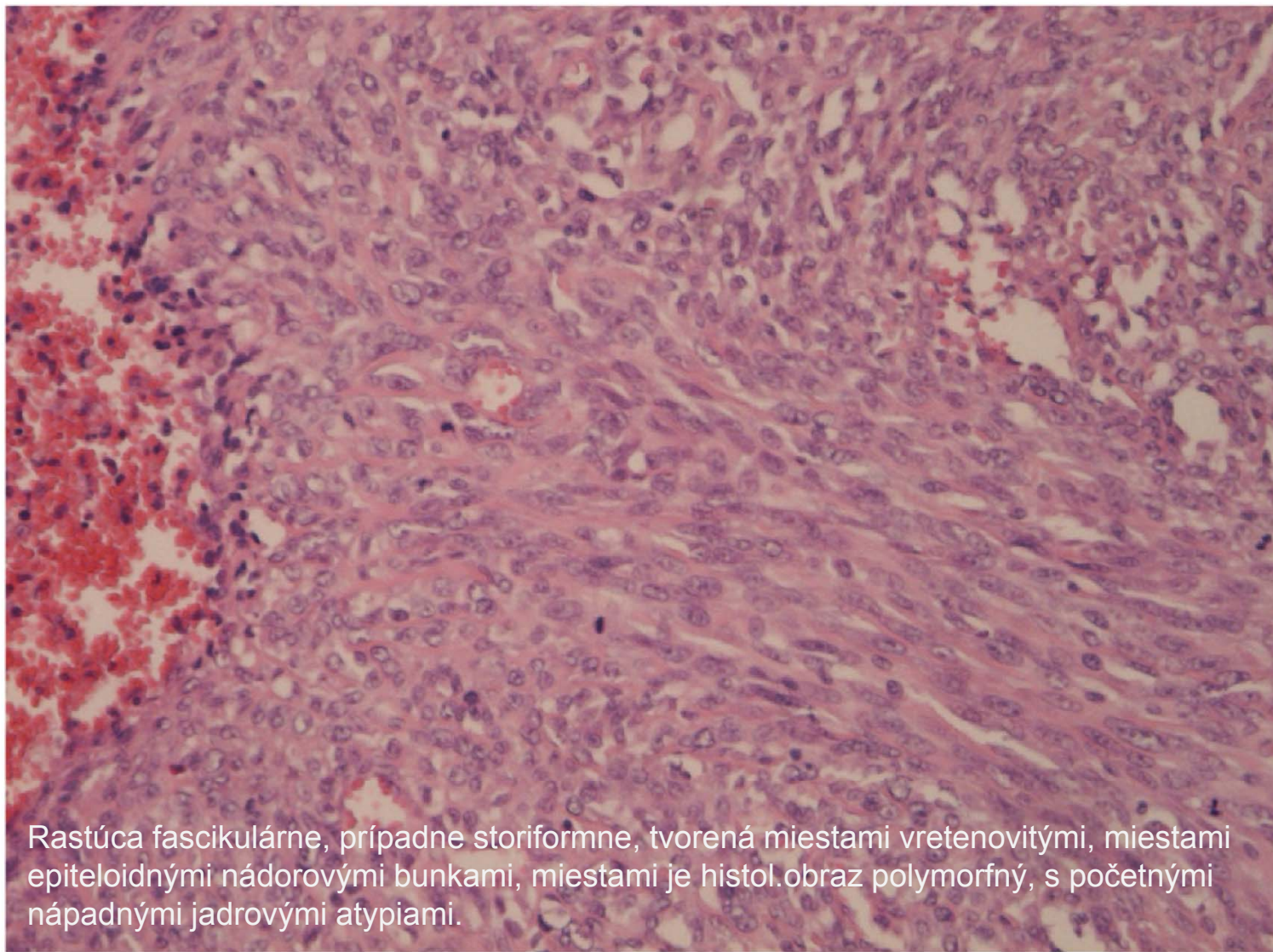
- 1/ chromofóbný RCC: CK AE1/3+, CK7: difúzne slabšie +, RCC-, vimentin-, alfa-aktin-, desmin-, HMB-45-.
- 2/ sarkomatózna zložka tumoru: vimentin+, alfa-aktin: fokálne+, CK AE1/3-, CK7-, RCC-, desmin-, HMB-45-.



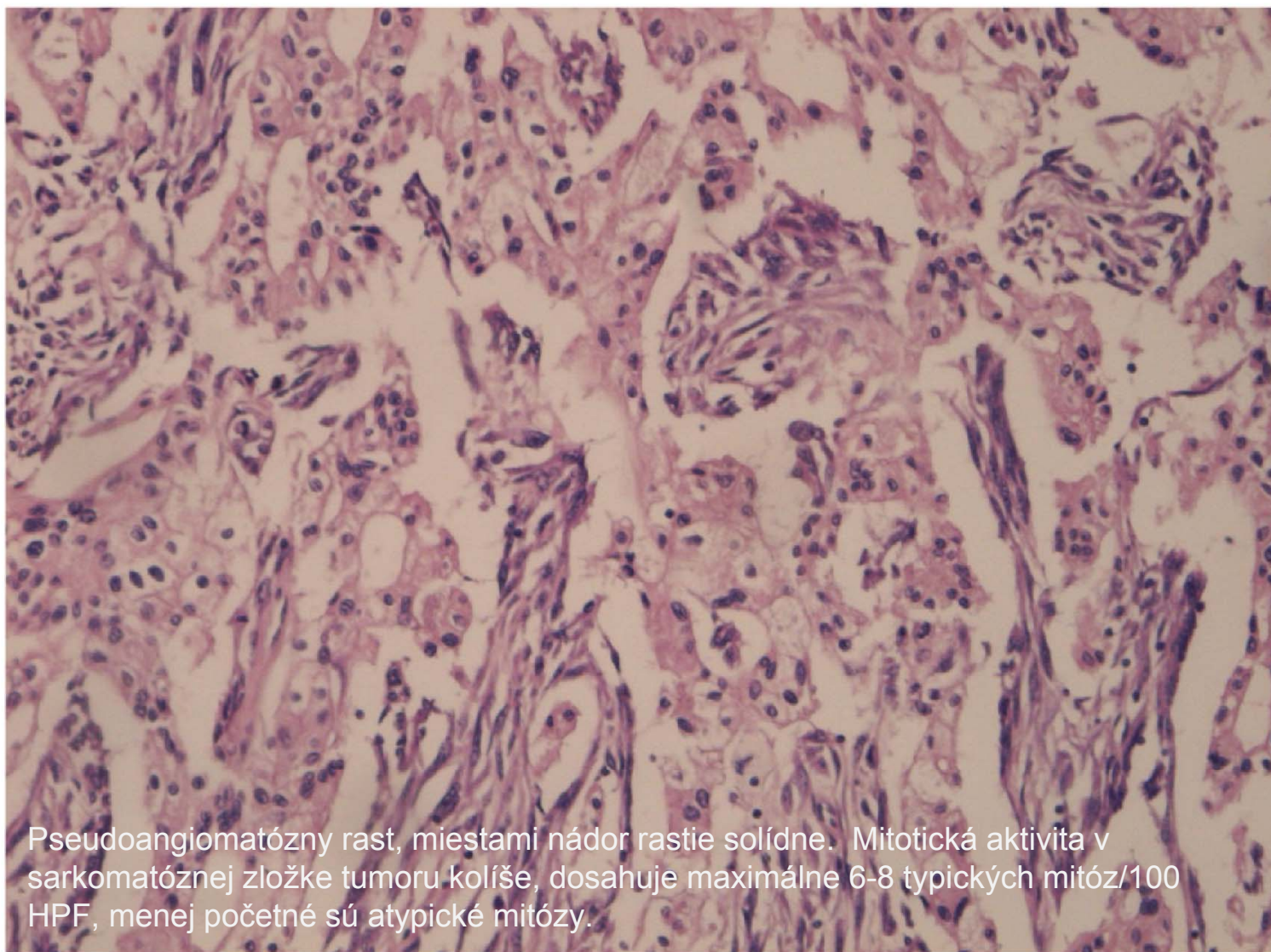
Koilocyt-like jadrá, solídny-alveolárny, acinárný rast



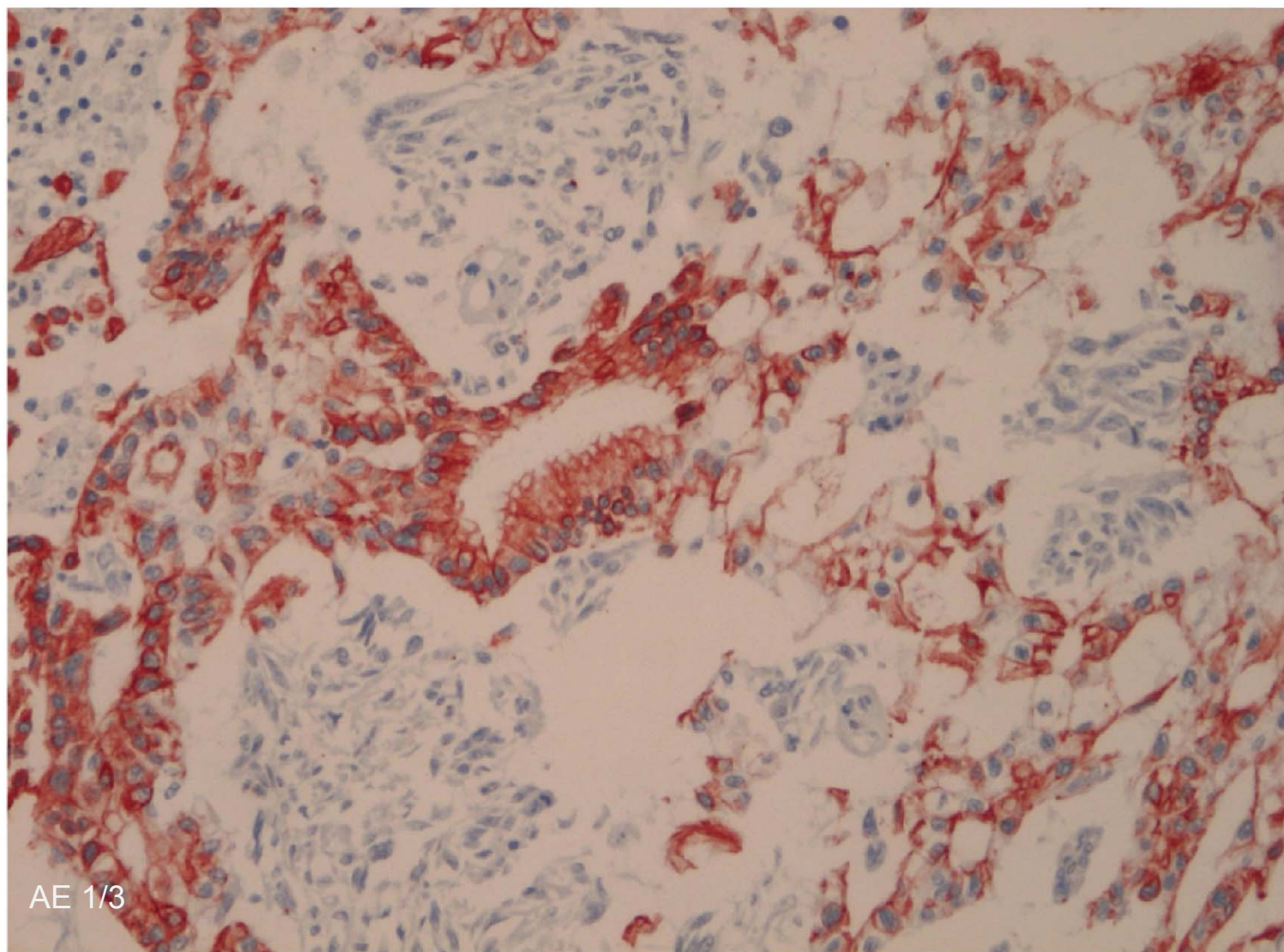
Rastúci solídne, solídne-tubulárne, tubulárne, tubulo-cysticky alebo papilárne, typické koilocyt-like jadrá, bez mitóz.



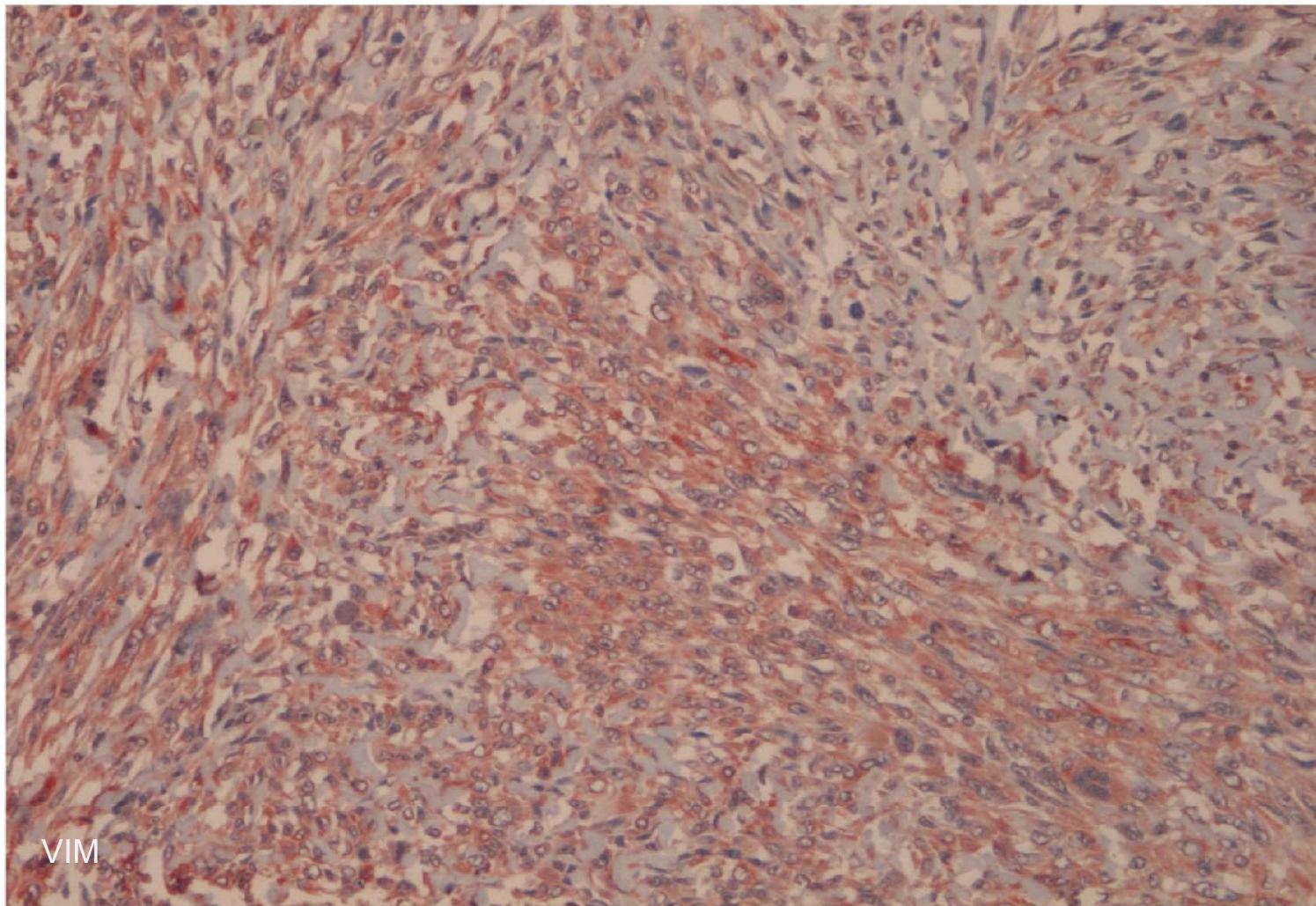
Rastúca fascikulárne, prípadne storiformne, tvorená miestami vretenovitými, miestami epiteloidnými nádorovými bunkami, miestami je histol.obraz polymorfný, s početnými nápadnými jadrovými atypiami.



Pseudoangiomatózny rast, miestami nádor rastie solídne. Mitotická aktivita v sarkomatóznej zložke tumoru kolíše, dosahuje maximálne 6-8 typických mitóz/100 HPF, menej početné sú atypické mitózy.



AE 1/3



VIM

• ?????????????

Diagnostický záver

» Sarkomatoidná transformácia
chromofóbného RCC, grade 4 podľa
Fuhrmanovej, s metastázami

Genetika

- Chromofóbný RCC /CRCC/ vykazuje stratu chromozómov 1,2,6,10,13,17,21
- CRCC zo sarkomatoidnou transformáciou vykazuje mnohopočetné zmnoženia chromozómov 1,2,6,10,17 – Brunelli a spol. /2007

Diskusia

- Chromofóbný RCC – samostatný typ RCC, prvý popis: Thoenes a spol. /1985/
- Tvoria ho polygonálne nádorové bunky zo svetlou alebo eozinofilnou cytoplazmou, s perinkuleárnym prejasnením – koliocyt-like jadrá.
- 1/ konvenčný typ – napodobňuje konvenčný svetlobunkový RCC
- 2/ eozinofilný typ – napodobňuje onkocytóm.
- Tvorí cca 5-6% zo všetkých RCC.
- Sarkomatoidná transformácia: tvoria ju vretenovité bunky, imunohistochemicky z expresiou epitelových a mezenchýmových markerov.
- Častá je heterológna zložka: chondrosarkóm, osteosarkóm, rhabdomyosarkóm, fibrosarkóm, malígný fibrózny histiocytóm, nediferencovaný sarkóm.

Diskusia

- Sarkomatoidná transformácia zahrňuje: konvečný svetlobunkový RCC, papilárny RCC, chromofóbny RCC /prvý popis: Akhtar a spol. – 1997, tvorí asi 8% prípadov CRCC/, karcinóm z Belliniho zberacích ductov, bližšie neurčený RCC.
- Väčšina RCC sú pri objavení bez príznakov a sú detekované ako nečakané zistenie pri zobrazení, vykonanom pre nepríbuzné klinické indikácie.
- V roku 2004 SZO klasifikáciu nádorov obličiek dospelých rozvrstvila do niekoľkých odlišných histologických podtypov, z ktorých tvoria ca nádory z jasných buniek, papilárne a chromofobne nádory 70%, 10% - 15% a 5%. Znalosť RCC subtypu je dôležitá, pretože rôzne podtypy sú spojené s rôznymi možnosťami biologického správania sa.

The American Joint Committee on Cancer staging system for RCC is as follows

»Inscenačné RCC:

Americký Spoločný výbor rakoviny predstavovať systém pre RCC je nasledujúci :

Primárny nádor (T)

T0: Žiadny dôkaz primárneho nádoru

T1: Nádor ≤ 7 cm obmedzený na obličky

T1a: Nádor ≤ 4 cm obmedzený na obličky

T1B: Nádor > 4 cm až 7 cm obmedzený na obličky

T2: Nádory > 7 cm obmedzený na obličky

T2A: Nádor > 7 cm do 10 cm obmedzený na obličky

T2b: nádoru > 10 cm obmedzený na obličky

T3: tumor zasahuje do veľkých žíl alebo sa rozšírila do perirenálne tkanivách, ale nie za Gerot fascia

T3A: Nádor zasahuje do vena renalis, alebo do perirenálnych tkanív, ale nie za Gerotovú fasciu

T3b: Nádor zasahuje do dutej žily pod membránou

The American Joint Committee on Cancer staging system for RCC is as follows

» T3C: Tumor zasahuje do dutej žily nad membránou alebo postihuje stenu dutej žily

T4: Nádor sa rozšíril mimo Gerot fascie, ktoré môžu zahŕňať ipsilaterálny nadobličky

Regionálne lymfatické uzliny (N)

N0: Negatívne na zapojenie regionálnych lymfatických uzlín

N1: Pozitívne pre účasť regionálnych lymfatických uzlín

Vzdialené metastázy (M)

M0: Negatívny pre vzdialené metastázy

M1: Pozitívne pre vzdialené metastázy

Celkovo možno povedať, že najčastejšie miesta metastáz pre RCC sú pľúca (60%), pečene (40%), kosti (40%) a mozgu (5%) [82].

Stupeň I až IV zodpovedajú nasledujúcich kategórií TNM

Fáza I: T1, N0, M0

Fáza II: T2, N0, M0

Fáza III: T1 alebo T2, N1, M0 alebo T3, akékoľvek N, M0

Štádium IV: T4, akékoľvek N, M0 alebo akékoľvek T, akékoľvek N, M1

5-ročné prežitie pre RCC podľa etapy je 96% pre etapu I, 82% pre etapu II, 64% u štádia III a 23% pre etapu IV [2].

Diferenciálna diagnostika

- Angiomyolipóm/PEC-óm
- Primárny renálny sarkóm – hlavne leiomyosarkóm
- Sarkomatoidný urotelový karcinóm obličkovej panvičky
- Lymfóm
- Onkocytón
- Angiolipóm

- **Publikované prípady:**
- Českí autori: 2 prípady /Hes a spol. – 1999/

Použitá literatura

- 1/ Abrahams NA, Ayala AG, Czerniak B.: Chromophobe Renal Cell Carcinoma With Sarcomatoid Transformation. *Annals of Diagnostic Pathology*. 2003;7:296-299
- 2/ Akhtar M, Tulbach A, Kardar AH, Ashraf AM.: ***Sarcomatoid Renal Cell Carcinoma: The Chromophobe Carcinoma***. *The American Journal of Surgical Pathology*. 1997;21:1185-1195
- 3/ Brunelli M, Gobbo S, Cossu Rocca P. et al.: ***Chromosomal gains in the sarcomatoid transformation of chromophobe renal cell carcinoma***. *Modern Pathology*. 2007;20:303-309
- 4/ Kuroda N, Hayashi Y, Itoh H.: A case of chromophobe renal cell carcinoma with sarcomatoid foci and a small daughter lesion. *Pathology International*. 1998;48:812-817
- 5/ Kiyo H.: Chromophobe renal cell carcinoma: a clinicopathological study of 16 cases. Article in Japanese.
- 6/ de Peralta-Venturina M, Moch H, Amin M, Tamboli P, Hailemariam S, Mihatsch M, Javidan J, Stricker H, Ro JY, Amin MB.: ***Sarcomatoid differentiation in Renal Cell Carcinoma: A Study of 101 Cases***. *The American Journal of Surgical Pathology*. 2001;25:275-284
- 7/ Quiroga-Garza G, Khurana H, Shen S, Ayala AG, Ro JY.: Sarcomatoid Chromophobe Renal Cell Carcinoma With Heterologous Sarcomatoid Elements. *Archives of Pathology and Laboratory Medicine*. 2009;133:1857-1860

Ďakujem za pozornosť

